

INDICE

PARTE GENERALE

INTRODUZIONE.....	2
IMPIANTO AL TRONCO UDITIVO: EVOLUZIONE E CENNI DI FISIOLOGIA UDITIVA	3
IMPIANTO AL TRONCO UDITIVO: NOTE TECNICHE	4
ANATOMIA E TECNICA CHIRURGICA – VIA TRANS LABIRINTICA ALLARGATA	5
COMPLICAZIONI SPECIFICHE DELL’ABI E TRATTAMENTO POSTOPERATORIO	18

PARTE SPECIALE

PAZIENTI E METODI	20
RISULTATI.....	23
DISCUSSIONE	31
CONCLUSIONI	35
BIBLIOGRAFIA	36

INTRODUZIONE

L'impianto uditivo al tronco dell'encefalo (o ABI – auditory brainstem implant) è stato ideato e messo a punto presso l'House Ear Institute di Los Angeles, California, nel 1979 per la riabilitazione uditiva dei pazienti affetti da Neurofibromatosi tipo 2 (NF2) [Edgerton et al, 1982, Hitselberger et al., 1984]. Questa patologia ereditaria ha una trasmissione di tipo autosomico dominante ed è caratterizzata dallo sviluppo di tumori multipli a carico del sistema nervoso centrale (neurinomi, neurofibromi, meningiomi, ependimomi spinali); il segno distintivo è dato dalla insorgenza di neurinomi bilaterali dell'VIII paio di nervi cranici (Figura 1). La storia naturale della malattia e le possibili opzioni terapeutiche presentano un' elevata percentuale di rischio di sviluppo di sordità completa bilaterale che tipicamente insorge tra la seconda e terza decade [Asthagiri et al., 2009]. I neurinomi del pacchetto acustico-facciale, più correttamente chiamati schwannomi vestibolari (VS) tendono da un punto di vista istologico ad essere più aggressivi delle forme sporadiche e ad infiltrare sia la componente vestibolare che quella cocleare; la terapia chirurgica, per garantire la radicalità oncologica, impone spesso il sacrificio di entrambi i nervi coinvolti rendendo impossibile la riabilitazione audiologica “convenzionale” con impianto cocleare (IC). Gli elettrodi dell'impianto cocleare determinano infatti una stimolazione diretta dei neuroni periferici del ganglio spirale di pertinenza del nervo cocleare; per un suo corretto funzionamento le strutture cocleari e il nervo cocleare devono essere integri e in continuità. L'impianto al tronco encefalico è stato sviluppato per stimolare direttamente i nuclei cocleari, bypassando così il nervo cocleare e la coclea.

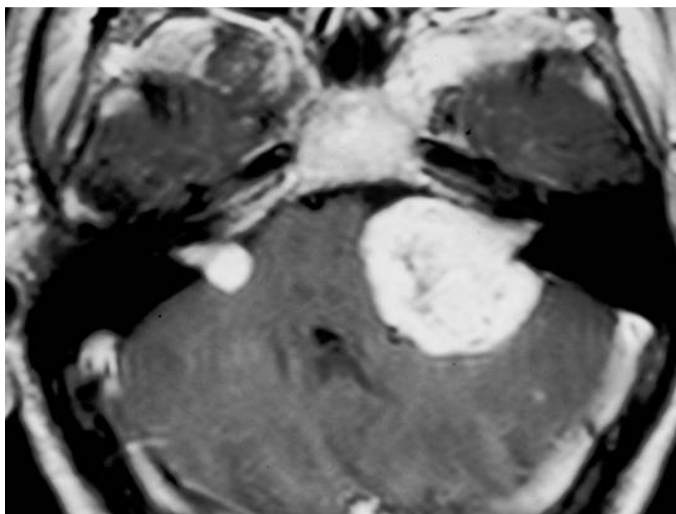


Figura 1: RMI con m.d.c. dell'encefalo, in proiezione assiale, che mostra la presenza di schwannomi vestibolari bilaterali, segno patognomnico di NF2

Recentemente sono state introdotte in Letteratura ulteriori indicazioni all'ABI in pazienti che non possono essere sottoposti ad impianto cocleare, come l'ossificazione cocleare bilaterale, le malformazioni cocleari complesse bilaterali, l'aplasia o l'ipoplasia del pacchetto cocleo-vestibolare, l'otosclerosi destruente bilaterale e i traumi cocleari. Negli Stati Uniti, l'unica indicazione riconosciuta dalla Food and Drug Administration è ancora la Neurofibromatosi tipo 2.

Sulla scia dell'imponente evoluzione tecnologica e dell'esperienza clinica associata agli impianti cocleari, il numero di pazienti impiantati con ABI è parallelamente cresciuto negli ultimi anni; questa crescita non è stata tuttavia accompagnata da un equivalente miglioramento dei risultati uditivi. Lo scopo di questo studio è di verificare i risultati ottenuti presso il nostro Centro nei pazienti impiantati con ABI, affetti da NF2 e con indicazioni non tumorali, discutere sulla programmazione preoperatoria, sulla strategia terapeutica e sulle possibili alternative terapeutiche.

IMPIANTO AL TRONCO UDITIVO: EVOLUZIONE E CENNI DI FISIOLOGIA UDITIVA

Il primo impianto al tronco monocanale è stato chirurgicamente impiantato in un essere umano nel 1979; il successivo sviluppo chirurgico e tecnologico ha permesso di passare da una semplice coppia di elettrodi a sfera inseriti nella sostanza dei nuclei cocleari a una micropiattaforma di 21 elettrodi disegnata in maniera tale da aderire alla superficie dei nuclei cocleari dorsali (c.d. elettrodi di superficie) a livello del recesso laterale del 4° ventricolo. I materiali di cui è composta la micropiattaforma portaelettrodi (elastomero di silicone), grazie anche a una rete di ancoraggio in Dacron, permettono l'aderenza conformazionale alla superficie del tronco encefalico e l'integrazione dello stesso dispositivo mediante la crescita di tessuto fibroso connettivale all'interno delle maglie della rete in Dacron. L'esperienza acquisita con gli impianti cocleari ha dimostrato che una migliore comprensione del linguaggio parlato deriva dalla suddivisione del segnale in entrata in canali (elettrodi) multipli a seconda della frequenza, determinando una maggiore definizione spettrale (frequenziale). Il primo ABI multicanale, sviluppato nel 1993 [Laszig et al., 1995] ha inoltre permesso di evidenziare come il posizionamento degli elettrodi influisca sulla discriminazione frequenziale. Al giorno d'oggi, come detto, gli impianti al tronco encefalico più utilizzati sono composti da 21 elettrodi stimolanti; un limite fondamentale all'efficacia degli elettrodi di superficie è costituita tuttavia dalla organizzazione tonotopica dei nuclei cocleari, che si sviluppa tridimensionalmente sia lungo la superficie del tronco, sia in profondità. Il numero di elettrodi effettivamente utili alla stimolazione di superficie sembra essere compreso tra 7 e 10.

IMPIANTO AL TRONCO UDITIVO: NOTE TECNICHE

L'impianto uditivo al tronco encefalico è composto da una parte esterna e da una impiantabile. La parte esterna riceve i segnali sonori e li trasmette ad un processore sonoro miniaturizzato che li elabora, filtra e digitalizza per poi inviarli via radio alla componente interna situata sottocute. La componente interna a sua volta fa arrivare il segnale digitale alla placca porta elettrodi che attraverso una stimolazione bipolare o monopolare determina l'attivazione dei neuroni del nucleo cocleare. Il processore sonoro può essere adeguatamente programmato per controllare l'ampiezza del segnale stimolante e i pattern sequenziali di stimolazione. Il processore sonoro e gli elettrodi fanno quindi le veci della coclea come analizzatore di spettro, dividendo i suoni complessi nelle loro componenti frequenziali. I dispositivi impiantabili di ultima generazione hanno una placca portaelettrodi piatta e allungata in silicone, con 21 elettrodi disposti su tre file (Figura 2). Per permettere un adeguato controllo radiologico mediante risonanza magnetica è inoltre possibile rimuovere chirurgicamente il magnete prima di effettuare l'esame, per poi riposizionarlo in un secondo momento (Figura 3).



Figura 2: Dettaglio della placca porta-elettrodi.

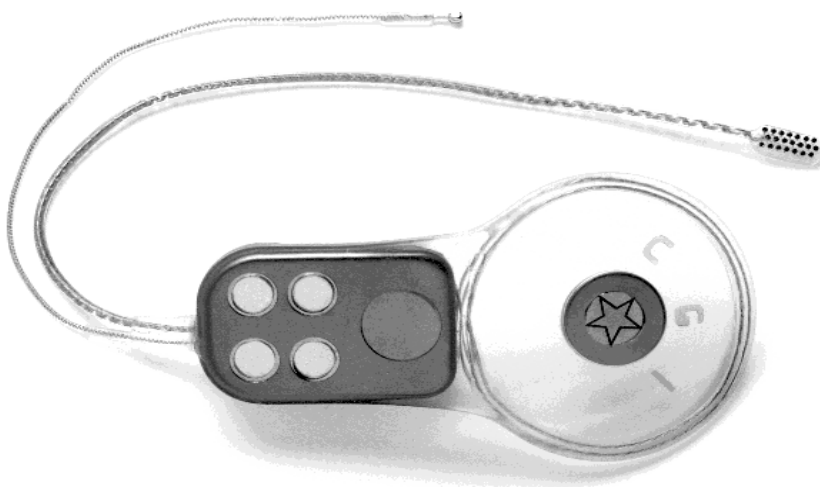


Figura 3: Visione d'insieme della parte impiantabile di un ABI. L'elemento contrassegnato dalla stella è il magnete rimovibile.

ANATOMIA E TECNICA CHIRURGICA - VIA *TRANSLABIRINTICA ALLARGATA*

Il posizionamento di un ABI può avvenire dopo la rimozione chirurgica di un neurinoma durante un unico intervento (riguardi esso l'exeresi del primo o del secondo tumore) o, qualora vi sia indicazione ad un ABI in un paziente non tumorale, in un sito chirurgico indenne. La differenza fondamentale tra le due situazioni consiste nella distorsione determinata dal tumore delle strutture dell'angolo ponto-cerebellare; anche senza una invasione neoplastica diretta, la superficie del tronco encefalico dopo l'exeresi tumorale può risultare così alterata da impedire il corretto posizionamento dell'impianto a livello dei nuclei cocleari. L'approccio di scelta presso il nostro Centro è costituito dalla via translabirintica allargata. Essa prevede una craniotomia transpetrosa con demolizione del labirinto osseo posteriore fino all'identificazione del condotto uditivo interno. Mediante questo approccio viene sacrificato l'orecchio interno (vestibolo e canali semicirculari), per garantire un ampio accesso al condotto uditivo interno (CUI) e all'angolo ponto-cerebellare (APC); viene chiamata "allargata" per indicare l'estesa rimozione ossea a livello della fossa cranica media (FCM) e della fossa cranica posteriore (FCP) in posizione pre- e retrosinusale. Il limite relativo di questo accesso è costituito dalla abolizione di qualsiasi residuo uditivo. I vantaggi dell'approccio translabirintico sono costituiti da un accesso diretto all'area dell'angolo ponto-

cerebellare e della superficie laterale del tronco encefalico, una minima necessità di manipolazione e retrazione cerebellare, una precoce identificazione del nervo facciale e dalla possibilità di controllare efficacemente il condotto uditivo interno ai fini di una exeresi tumorale totale [Sanna et al., 2004].

Vengono di seguito descritti i passaggi fondamentali di un approccio translabirintico all'angolo ponto-cerebellare.

- *Posizione del paziente.* Il paziente è in posizione supina, con la testa ruotata controlateralmente.
- *Incisione cutanea e del piano muscoloperiosteo.* Incisione cutanea a C retroauricolare, a partenza circa 2 cm al di sopra dell'attaccatura dell'orecchio e decorso a concavità anteriore a circa 4-5 cm posteriormente rispetto al solco retroauricolare con terminazione a livello della punta della mastoide. Il lembo cutaneo viene scollato in direzione anteriore e fissato con degli uncini. Incisione a T del piano muscoloperiosteo con scollamento dall'osso sottostante; i lembi muscoloperiostei vengono fissati al piano cutaneo con punti in seta. La vena emissaria mastoidea viene oblitterata con cera per osso.
- *Mastoidectomia estesa.* La dura della fossa cranica media (FCM) e il seno sigmoide (SS) sono identificati e scheletrizzati, lasciando solo un sottile strato d'osso a protezione di essi. La dura della fossa cranica posteriore (FCP) viene scheletrizzata per circa 2-3 cm in regione retrosinusale. La vena o le vene emissarie vanno controllate in questa fase mediante scheletrizzazione con fresa diamantata e coagulazione prima dell'ingresso nel seno. L'angolo seno-durale viene ampiamente aperto in direzione medio-laterale con una fresa di calibro adeguato.
- *Identificazione del nervo facciale (III porzione)* (Figura 4). La mastoidectomia prosegue con l'identificazione dell'antro e dei punti di repere superiori del nervo facciale: canale semicircolare laterale (CSL) e processo breve dell'incudine. Le cellule della punta della mastoide vanno fresate e la cresta digastrica scheletrizzata, in quanto repere inferiore per la terza porzione del NF, all'uscita del forame stilomastoideo. Il facciale viene quindi identificato nella sua terza porzione, dal secondo ginocchio, localizzato medialmente al processo breve dell'incudine e al CSL, fino al forame stilomastoideo, in corrispondenza dell'estremità anteriore della cresta digastrica. Un sottile strato d'osso viene lasciato a protezione del NF.

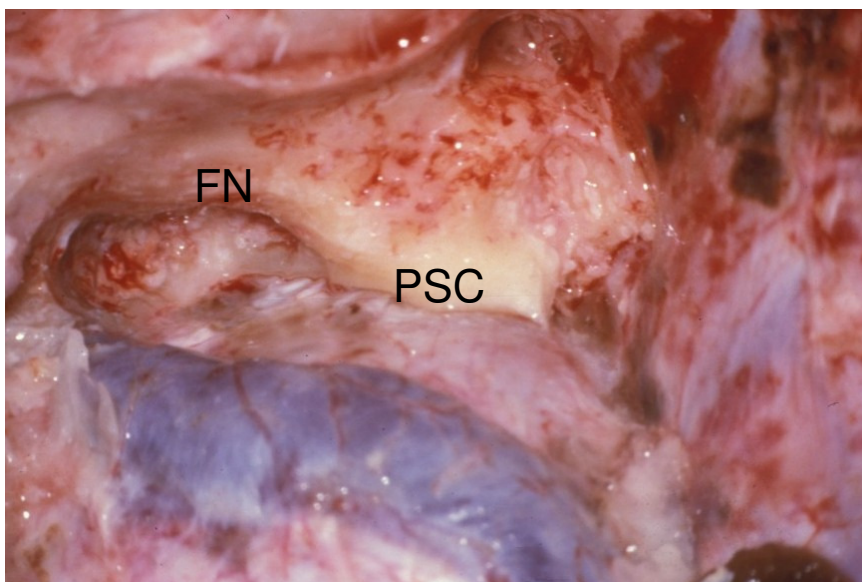


Figura 4. Visione intraoperatoria, lato sinistro. FN: nervo facciale (III porzione). PSC: canale semicircolare posteriore.

- *Ampliamento dell'accesso.* Una volta identificato il NF, si procede alla fresatura delle cellule retrofacciali, seguendo il SS fino al bulbo della giugulare (BG).
 - Viene quindi progressivamente rimosso con fresa diamantata lo strato osseo lasciato precedentemente a protezione della dura della FCM, FCP e SS. Successivamente questo sottile guscio osseo viene delicatamente sollevato dalla dura sottostante con uno scollatore smussi tipo Joseph e poi rimosso con fresa o pinza ossivora.
 - Vengono ora identificati il dotto e il sacco endolinfatico, il primo medialmente e inferiormente rispetto al CSP e il secondo contenuto in uno sdoppiamento della dura della FCP. L'incisione del dotto endolinfatico, effettuata nella successiva fase della labirintectomia, permette una ulteriore retrazione della dura della FCP. La coagulazione bipolare della superficie durale sia a livello della FCM che della FCP ne provoca la retrazione e un ulteriore ampliamento dell' accesso. Eventuale sanguinamento tra il piano durale e quello osseo va controllato con surgicel.
- *Labirintectomia* (Figura 5). Il blocco labirintico va fresato progressivamente, iniziando dal canale semicircolare posteriore (CSP), e proseguendo poi con il CSL e il canale semicircolare

superiore (CSS). La rimozione osea prosegue seguendo il decorso dei canali, fino all'identificazione del vestibolo.

- Fondamentale è il risparmio delle pareti anterolaterali delle ampolle del CSS e CSL, che rimangono a protezione della porzione labirintica e timpanica del NF.
- L'ampolla del CSS serve inoltre come repere per l'identificazione del nervo vestibolare superiore (NVS) durante l'accesso al fondo del condotto uditivo interno.

Una volta abbattuti i canali, il vestibolo diviene completamente visualizzabile: il suo pavimento è l'estremità laterale del condotto uditivo interno (CUI), mentre il suo tetto protegge la seconda porzione del NF.

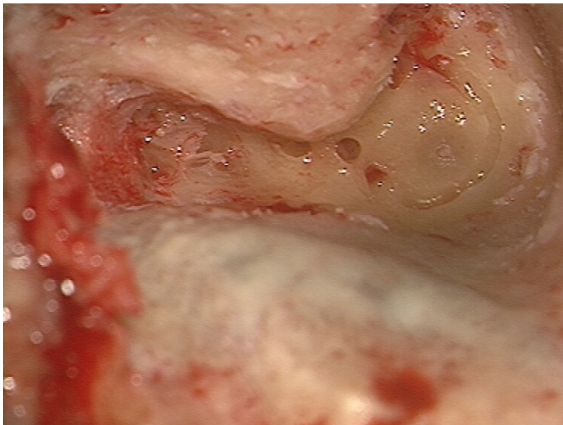
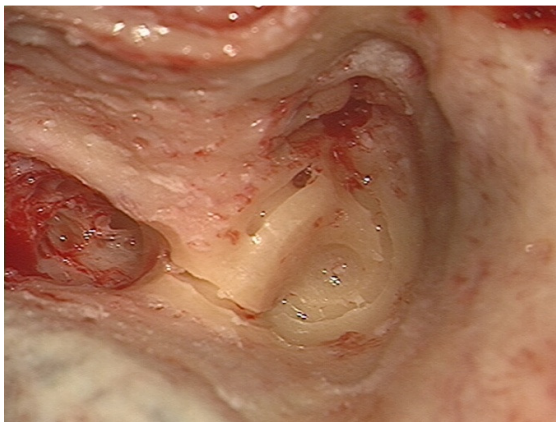


Figura 5. Visione intraoperatoria, lato sinistro. Labirintectomia: identificazione del blocco labirintico e fresatura dei canali semicirculari fino all'apertura del vestibolo.

- *Identificazione e scheletrizzazione del CUI* (Figura 6). Sapendo che l'ampolla del CSS indica il bordo superiore del canale osseo, il CUI viene scheletrizzato fresando l'osso compreso tra

questo e la dura della FCM superiormente, e tra questo e il bulbo della giugulare (BG) inferiormente. Il dotto cocleare costituisce il limite inferiore della dissezione; in tumori di piccole e medie dimensioni la sua apertura permette la decompressione degli spazi subaracnoidei.

- La scheletrizzazione del CUI deve essere effettuata per 270° della sua circonferenza. La rimozione ossea va effettuata in maniera semicircolare e progressiva. Una volta completata la dissezione, il sottile strato osseo residuo è separato con dissetto smusso dalla dura del CUI sottostante.
- Nel caso di una significativa estensione anteriore di neurinomi grandi o giganti, è indicata l'effettuazione di una via TLA con estensione transapicale (TLA-TA) che prevede una scheletrizzazione per 320° (TA-I) o 360° (TA-II) della circonferenza del CUI. Tale manovra consente di accedere all'apice della rocca.

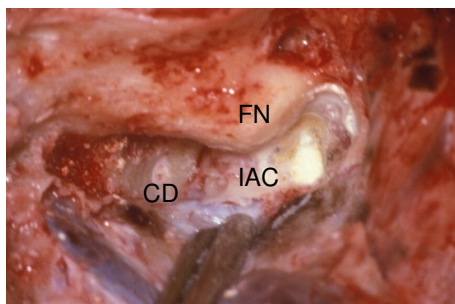


Figura 6. Visione intraoperatoria, lato sinistro. Identificazione del CUI. CD: dotto cocleare. IAC: condotto uditivo interno. FN: nervo facciale (secondo ginocchio).

- *Identificazione del nervo facciale al fondo del CUI* (Figure 7 e 8). La tecnica da noi messa a punto e utilizzata per l'identificazione del NF al fondo, consiste nell'identificare la cresta trasversale, che separa il NVS dal nervo vestibolare inferiore (NVI), e nel seguire poi il NVS in direzione laterale, laddove lascia il fondo del CUI, per continuarsi come nervo ampollare superiore (NAS), situato in un piccolo canale che si porta dal fondo del CUI all'ampolla del CSS. Il NAS viene sezionato con un uncino diretto inferiormente; si prosegue quindi in direzione mediale verso il fundus scollando il NVS dal sottostante NF.

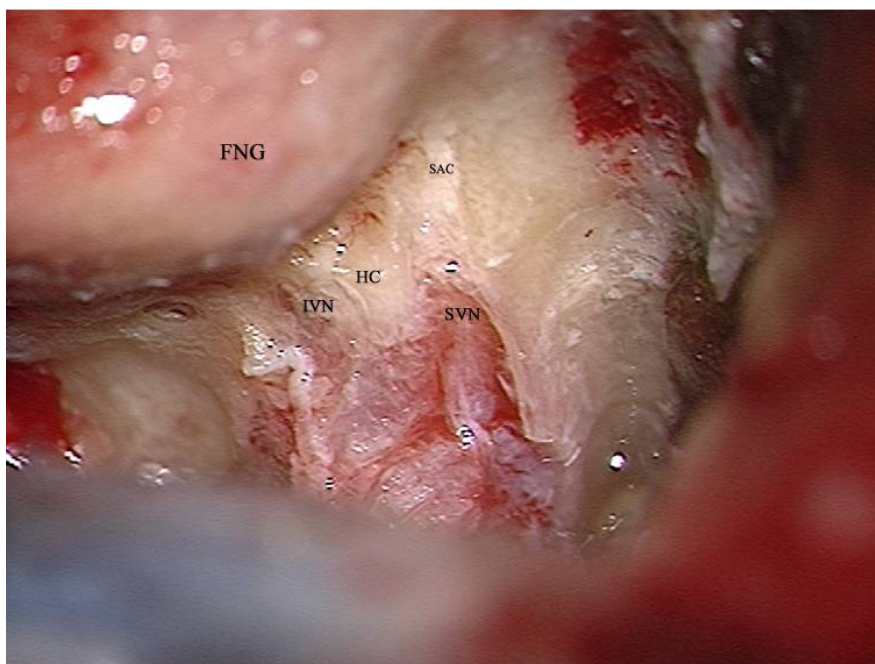


Figura 7. Visione intraoperatoria, lato sinistro. HC: cresta orizzontale. SAC: canale del nervo ampollare superiore. SVN: nervo vestibolare superiore. IVN: nervo vestibolare inferiore. FNG: nervo facciale (secondo ginocchio).

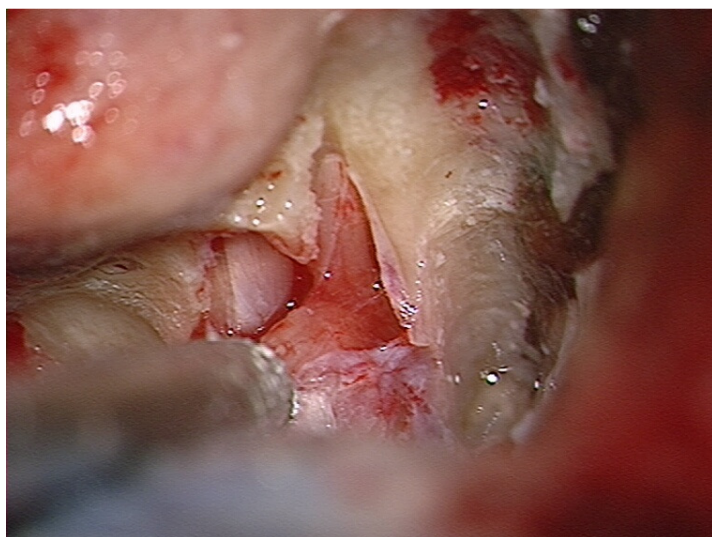


Figura 8. Visione intraoperatoria, lato sinistro. Il nervo vestibolare superiore viene progressivamente scollato dal sottostante nervo facciale.

- *Apertura durale.* L'apertura della dura avviene dopo delicata coagulazione bipolare delle linee di incisione. L'incisione craniale parte anteriormente alla giunzione del SS con il seno petroso superiore fino al limite anteriore della rimozione ossea; una seconda incisione inferiore va dalla parte più distale del SS verso il porus per poi congiungersi con la precedente incisione. La dura del CUI viene inoltre incisa creando due lembi, superiore ed inferiore, che verranno successivamente sacrificati. Il tumore diviene ora visualizzabile a livello dell'APC avvolto dall'aracnoide della cisterna laterale.
- *Rimozione tumorale.* Vengono ora riportati i passaggi dell'exeresi di un NA di medie dimensioni (2,5 cm).
 - *Deliquorazione.* La cisterna laterale viene aperta mediante dissezione smussa dell'aracnoide a livello del polo inferiore del tumore, con l'ausilio di un aspiratore-irrigatore di Brackmann (provvisto di fori per l'aspirazione lateralmente all'estremità, riducendo così il trauma causato dalla punta dello strumento sulle strutture nobili). Il cervelletto si retrae come conseguenza della deliquorazione; la retrazione aumenta lo spazio disponibile per l'exeresi tumorale.
 - *Isolamento della capsula tumorale* (Figura 9). L'identificazione di un piano di clivaggio adeguato a livello dello spazio subaracnoideo, tra questo e superficie tumorale, è un passaggio fondamentale per la corretta exeresi del neurinoma. Prima il polo superiore e poi quello inferiore vengono isolati con dissetto smusso lungo il clivaggio subaracnoideo, con dei tamponi tipo merocel o gelfoam inseriti a protezione delle strutture circostanti. Vengono inoltre identificati il nervo trigemino e la vena di Dandy.

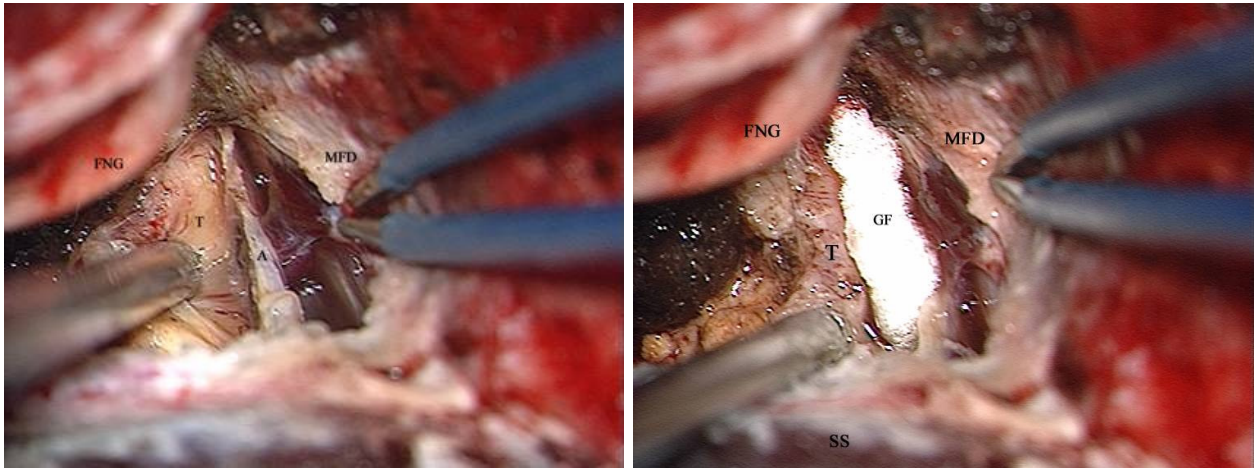


Figura 9. Visione intraoperatoria, lato sinistro. Isolamento della capsula tumorale a livello del polo superiore lungo un piano di scollamento subaracnoideo. Dei tamponi tipo merocel o gelfoam vengono posti a protezione delle strutture circostanti il tumore. MFD: dura della fossa cranica media. A: aracnoide. T: Tumore. FNG: nervo facciale (secondo ginocchio). GF: gelfoam.

- *Svuotamento e progressiva riduzione delle dimensioni tumorali* (Figura 10). Prima dell'apertura con microforbici, la capsula tumorale viene coagulata con bipolare; una volta aperta inizia il progressivo svuotamento del tumore dall'interno. Il sanguinamento intratumorale viene controllato mediante bipolare o posizionamento di Surgicel. Una volta ridotto il volume tumorale, la superficie del tumore a contatto con i tessuti cerebrali viene coagulata permettendone così la retrazione e facilitando lo scollamento esangue dai tessuti circostanti. Durante questi passaggi è fondamentale evitare il contatto della pinza bipolare con i tessuti cerebrali circostanti, procedendo sempre lungo il clivaggio subaracnoideo e utilizzando dei tamponi tipo merocel come protezione. La parte di capsula isolata viene quindi svuotata e asportata. In questo modo si arriva a visualizzare la superficie del tronco dell'encefalo.

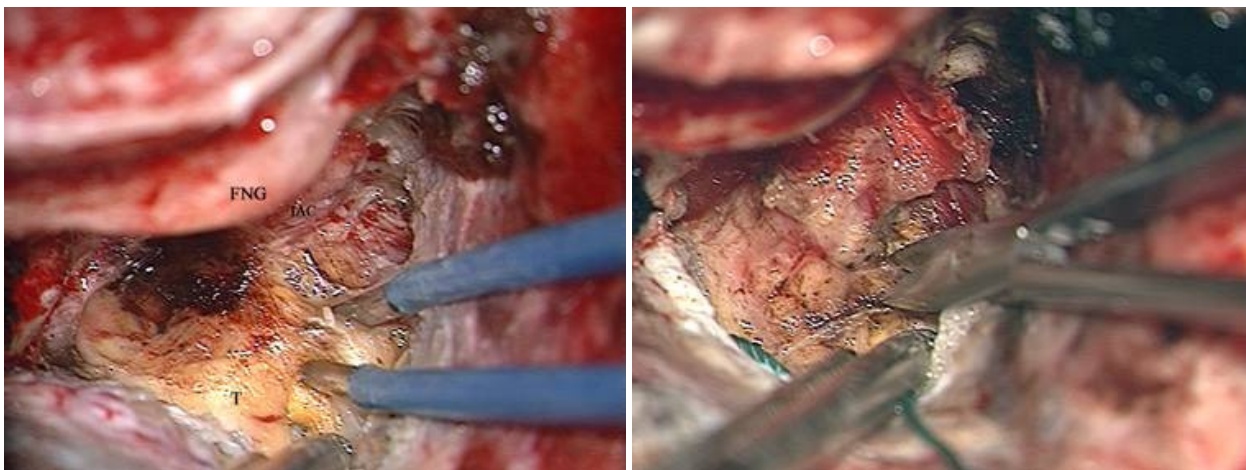


Figura 10. Visione intraoperatoria, lato sinistro. Coagulazione bipolare della superficie del tumore e successiva rimozione intracapsulare T: Tumore. FNG: nervo facciale (secondo ginocchio).

- *Dissezione del tumore dal NF.* L'identificazione positiva del NF sia a livello del fondo del CUI sia all'emergenza dal tronco encefalico è fondamentale al fine di preservarne l'integrità. Il progressivo scollamento in direzione medio-laterale del polo posteriore del tumore, effettuato con l'ausilio dell'aspiratore-irrigatore di Brackmann, permette la separazione della massa tumorale dal tronco cerebrale e l'identificazione dell'emergenza dalla giunzione bulbopontina del nervo VIII prima, e del VII nervo più medialmente. La posizione che il NF comunemente assume in rapporto alla massa tumorale, da cui è spinto, è anteriore o anteroinferiore; raramente il nervo è dislocato superiormente o posteriormente. Durante l'apertura della capsula il possibile decorso posteriore del NF va comunque ricercato con l'ausilio di uno stimolatore. In alcuni casi, sotto l'effetto della compressione tumorale, il NF può apparire deformato in misura variabile. Nella maggior parte dei casi il nervo è particolarmente compresso a livello del porus, dove la massa tumorale fuoriesce dal CUI per allargarsi nell'APC e determinando un repentino cambiamento di traiettoria del nervo ad angolo acuto; è a questo livello che è più alto il rischio di lesione nervosa. La liberazione completa del nervo facciale dal tumore viene effettuata come ultima fase. Va evitato ogni movimento di torsione o trazione a carico del NF; il monitoraggio permette la repentina interruzione di manovre dannose. La dissezione del tumore dal nervo va effettuata con uncini

microchirurgici e, nelle zone di maggiore aderenza, con forbici microchirurgiche. Nel caso di interruzione del nervo, si procede ad una anastomosi diretta termino-terminale oppure, se non è possibile una approssimazione diretta si procede ad una ricostruzione con interposizione di nervo surale o grande auricolare (vedi paragrafo sul trattamento del nervo facciale a livello del condotto uditivo interno) .

- *Dissezione del tumore dagli altri nervi cranici.* Il nervo trigemino può essere in contatto con il polo superiore di NA di dimensione media o grande. Le dimensioni del nervo permettono quasi in ogni caso una dissezione atraumatica dal tumore; non si è mai verificata nella nostra esperienza una sua interruzione o un suo importante traumatismo. Il nervo abducente, che decorre nella cisterna prepontina, può essere in contatto con i tumori ad estensione anteriore. I nervi misti possono essere in contatto con NA grandi o molto grandi. Il piano di clivaggio subaracnoideo in genere permette una adeguata dissezione dalla massa tumorale. Un'adeguata fresatura dell'osso localizzato tra il CUI e il BG è essenziale per ottenere un ottimale controllo dell'area dei nervi misti.
- *Dissezione del tumore dai vasi arteriosi e venosi.* L'**arteria cerebellare anteroinferiore (AICA)** è il vaso arterioso di maggiore importanza che si presenta più in stretto rapporto con il pacchetto acustico-facciale e la massa tumorale. Esso in genere contrae rapporti col polo inferiore del tumore. La massa tumorale può dislocare posteriormente l' AICA; localizzazioni meno frequenti del vaso arterioso sono un suo decorso laterale o una situazione immediatamente al di sotto della dura della FCP. La separazione dell'AICA dal tumore va effettuata con dissezione smussa mentre i piccoli vasi a ponte tra questa e il tumore devono essere coagulati lontani dal vaso verso la capsula tumorale. Anche in questi casi il vaso va protetto con merocel. L'accidentale lesione o chiusura dell'AICA comporta gravi danni ischemici alla parte laterale del tronco encefalico, all'emisfero cerebellare e al peduncolo cerebellare medio. La sopravvivenza stessa è a rischio nei pazienti in cui sia stata chiusa l'AICA e dipende strettamente dalla validità del circolo collaterale dipendente dalle altre arterie del circolo cerebrale. L'**arteria cerebellare superiore (SCA)** e la **vena di Dandy** possono essere in rapporto con il polo superiore soprattutto in NA di grandi dimensioni. Tali vasi possono essere protetti mantenendo intatto il piano aracnoideo che li copre. La coagulazione e la chiusura

della vena di Dandy non comportano comunque in genere esiti importanti. È estremamente raro un danno a carico della SCA in quanto questa decorre nella maggior parte dei casi superiormente al nervo trigemino.

- *Posizionamento dell'impianto al tronco.* Lo scopo dell'esposizione chirurgica, una volta conclusa l'exeresi tumorale, è il posizionamento della placca porta elettrodi a livello della superficie del nucleo cocleare. Il nucleo cocleare o più precisamente il complesso del nucleo cocleare è formato da due nuclei distinti: il dorsale e il ventrale (Figura 11). Ogni nucleo presenta una assegnazione tonotopica della distribuzione frequenziale della membrana basilare dell'orecchio interno. In generale, le frequenze basse sono rappresentate lateralmente, mentre quelle acute medialmente, ma come detto la ripartizione frequenziale è tridimensionale all'interno del complesso nucleare. Il nucleo cocleare ventrale è il complesso cellulare più facilmente raggiungibile chirurgicamente e associato con minore probabilità di una stimolazione elettrica non uditiva. Il nucleo cocleare ventrale è situato a livello della superficie dorsolaterale del tronco encefalico appena al di sopra della giunzione bulbopontina ed è chirurgicamente raggiungibile attraverso il recesso laterale del quarto ventricolo attraverso il forame di Luschka che ne costituisce la porzione più laterale. Il complesso cocleare non è visibile macroscopicamente, neanche mediante l'utilizzo del microscopio operatorio; risultano pertanto essenziali al chirurgo i punti di repere per il forame di Luschka (o recesso laterale del 4° ventricolo), al cui interno è contenuto (Figure 12 e 13). Questi punti di repere sono costituiti dal flocculo cerebellare, dal plesso corioideo, dal moncone del pacchetto nervoso cocleo-vestibolare, dal punto di uscita dei nervi cranici VII e IX. Il corretto posizionamento dell'array elettrodico può essere confermato con buona riproducibilità da una serie di test elettrofisiologici come l'ABR elettrico, ovvero la registrazione diretta dei potenziali neurali e anche empiricamente mediante l'osservazione diretta o con monitoraggio nervoso di eventuali stimolazioni non acustiche (stimolazione di altri nervi cranici, risposte motorie, alterazioni nei parametri vitali).

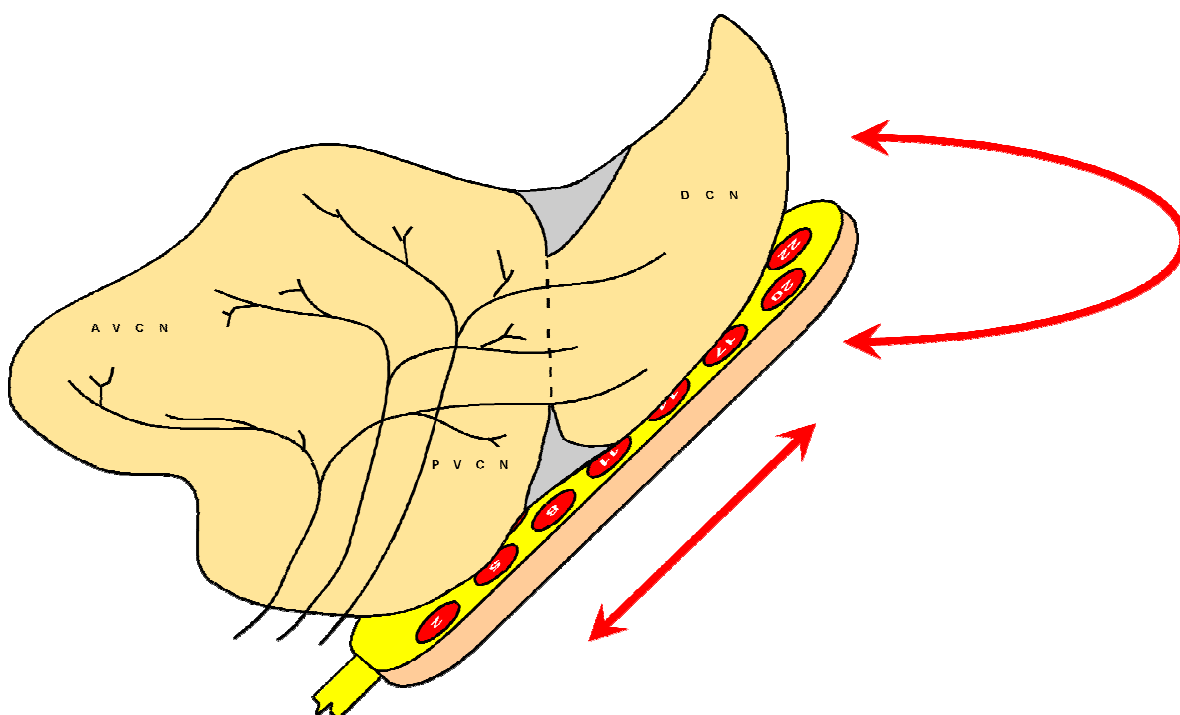


Figura 11. Rappresentazione schematica dei nuclei cocleari e della placca porta-elettrodi

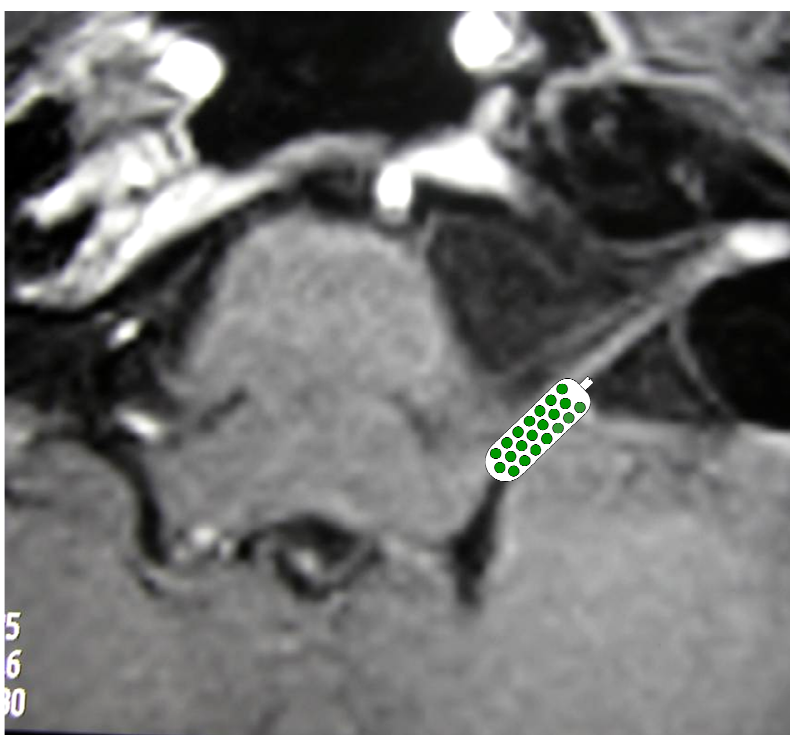


Figura 12: RMI in proiezione assiale a livello del forame di Luschka; il diagramma schematico mostra il posizionamento della placca porta-elettrodi

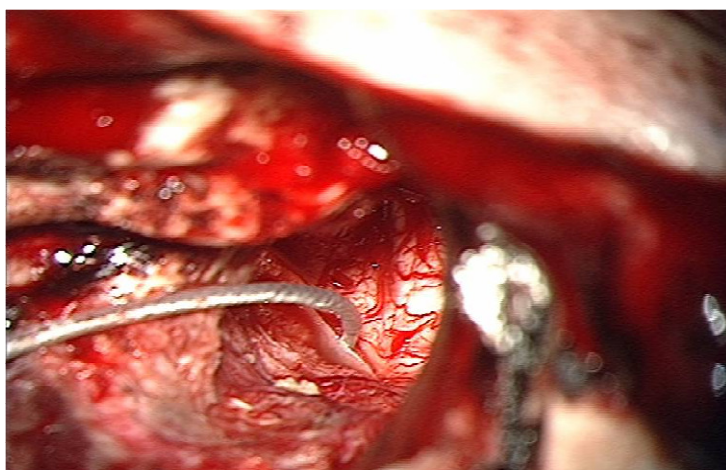


Figura 13. Visione intraoperatoria del posizionamento della placca porta-elettrodi all'interno del forame di Luschka sulla superficie dei nuclei cocleari.

- *Controllo dell'emostasi.* Una volta fissato del corpo dell'ABI sulla teca cranica dopo il posizionamento dell'array, viene effettuato un minuzioso controllo dell'emostasi in collaborazione con l'anestesista che ha il compito di incrementare gradualmente la pressione arteriosa. Una o due manovre di Valsalva completano la verifica.
- *Obliterazione e chiusura.* L'incudine viene rimossa e l'orecchio medio viene obliterato mediante l'inserimento di periostio attraverso l'aditus ad antrum, al fine di prevenire una liquorrea postoperatoria. Allo stesso modo è fondamentale l'obliterazione con cera per osso di cellule mastoidee comunicanti con la cavità chirurgica (ad es. cellule apicali sopra- o sottomeatali, cellule sottofacciali...) [Merkus et al., 2010]. La breccia chirurgica a livello dell'APC viene quindi obliterata con grasso prelevato dalla regione addominale del paziente e i piani muscoloperiosteo e cutaneo vengono chiusi mediante punti staccati di Vicryl e seta. Viene quindi applicato un bendaggio compressivo.

COMPLICAZIONI SPECIFICHE DELL'ABI E TRATTAMENTO POSTOPERATORIO

L'attivazione dell'impianto viene effettuata dopo 4-6 settimane dalla chirurgia in ambiente protetto e sotto monitoraggio dei parametri vitali, per la possibile insorgenza di fenomeni legati a stimolazioni non acustiche delle strutture nervose circostanti (bradicardia, vertigine, stimolazioni motorie). Il processo di attivazione e fitting deve ricercare i parametri fondamentali di soglia, loudness, livello di comfort acustico e ridurre al minimo le sensazioni non uditive. Il processo è reso particolarmente complesso dalla incerta e irregolare stimolazione tonotopica e dalla necessità di azzerare qualsiasi sensazione o stimolo non uditivo. Il processo di adattamento e fitting dell'impianto è un percorso dinamico che sviluppa nell'arco di tempo con più sedute al fine primario di assegnare il giusto ordine tonotopico agli elettrodi stimolanti e impostare la strategia di codifica più corretta per ogni paziente (numero di elettrodi stimolanti, frequenza di stimolazione per singolo elettrodo).

Oltre alle possibili complicanze tipiche di un intervento intradurale, le complicanze specifiche di un ABI sono rappresentate dallo sviluppo di sensazioni non uditive e dalla migrazione dell'impianto con conseguente alterazione delle performance uditive. Le stimolazioni non uditive sono relativamente frequenti e legate ad una diffusione della stimolazione elettrica al di fuori dei

confini del nucleo cocleare; esse sono rappresentate nella maggior parte dei casi da formicolii, da oscillazioni del campo visivo e da spasmi muscolari (n.cranici VII e IX) e sono in genere temporanee ed eliminabili grazie ad un'appropriata manipolazione degli elettrodi stimolanti. L'accurato posizionamento della placca elettrodica nel recesso laterale previene l'insorgenza di questi effetti collaterali. La frequenza di migrazione dell'impianto è stata fortemente ridotta dall'utilizzo di materiali come il Dacron e grazie alla particolare conformazione della placca elettrodica che permette una buona aderenza conformazionale al tronco encefalico; in alcune casistiche di pazienti affetti da NF2 una diminuzione delle performance a lungo termine è stata collegata ai fenomeni cicatriziali che fanno seguito all'exeresi tumorale.

PAZIENTI E METODI

- PAZIENTI

I dati clinici, chirurgici, radiologici e audiologici dei pazienti sottoposti ad intervento chirurgico per posizionamento di impianto al tronco encefalico presso il Gruppo Otologico, Centro italiano di terzo livello per la Chirurgia della Base Cranica e l'Otoneurochirurgia, sono stati valutati in maniera retrospettiva.

Un totale di 27 pazienti è stato sottoposto a posizionamento di ABI; di questi, 24 pazienti affetti da NF2 e 3 pazienti presentavano indicazioni non tumorali.

Tutti i pazienti impiantati presentavano come requisiti essenziali una buona competenza nel linguaggio orale, aspettative ragionevoli, stabilità psicologica e possibilità di aderire ad un programma di riabilitazione articolato in diverse sedute. Un apposito consenso informato è stato redatto e illustrato ai pazienti coinvolti, spiegando in particolare i possibili rischi connessi con la procedura e le possibili alternative terapeutiche. In particolar modo, nei pazienti affetti da NF2 è stato discusso ampiamente riguardo al lato da operare per primo, alla tecnica chirurgica e sulla possibilità di inserire un impianto al tronco durante la rimozione del primo tumore o controlateralmente.

- VALUTAZIONE PREOPERATORIA

I pazienti candidati ad un impianto ABI sono stati sottoposti ad una valutazione clinica esaustiva associata ad una valutazione audiovestibolare completa e ad una valutazione logopedica con la finalità di determinare le capacità comunicative e di lettura labiale. Le indagini preoperatorie hanno incluso una TC delle rocche petrose ed una RMI con m.d.c. dell'encefalo in tutti i casi, associata ad una RMI spinale nei pazienti affetti da NF2.

- IMPIANTI AL TRONCO

Tutti i pazienti sottoposti a posizionamento di ABI sono stati impiantati con un dispositivo Nucleus ABI24M (Cochlear Corp, Australia) tranne uno, impiantato con un Digisonic SP ABI (Neurelec MXM, Francia). Un paziente è stato impiantato anche dopo la rimozione del secondo tumore (paziente 12 – NF2).

Il Nucleus ABI presenta una placca porta elettrodi piatta in silicone (3x8,5 mm) con 21 elettrodi di 0,7 mm disposti su tre file; il corpo del dispositivo presenta inoltre un magnete rimovibile. L'impianto tipo Digisonic è invece formato da una placca porta elettrodi di 8x3 mm, piatta, dispone

di 15 elettrodi di 0,7 mm e non presenta un magnete rimovibile. Entrambi gli impianti sono compatibili con il campo magnetico generato da macchine da risonanza magnetica fino a 1,5 T, con particolari accorgimenti; la rimozione del magnete consente la riduzione degli artefatti e quindi ottimizza il follow up in pazienti tumorali.

La parte esterna degli impianti include un corpo protesico retroauricolare che contiene il microfono, il processore sonoro e una bobina di trasmissione del segnale. Il processore Nucleus è stato utilizzato con la strategia di codifica del segnale tipo SPEAK (Spectral Peak) mentre il processore Digisonic utilizza la strategia tipo MPIS (Main Peak Interleaved Sampling Strategy).

- *TECNICA CHIRURGICA*

In tutti i casi gli impianti ABI sono stati inseriti mediante un approccio translabirintico; nella nostra esperienza questo approccio garantisce l'accesso più diretto ai nuclei cocleari, la migliore possibilità di visualizzazione dei punti di repere chirurgici per i nuclei stessi e garantisce una rimozione tumorale sicura con identificazione precoce del nervo facciale in tumori di qualsiasi dimensione, anche giganti.

- *MONITORAGGIO INTRAOPERATORIO*

Tutti gli interventi chirurgici sono stati effettuati utilizzando un monitoraggio elettrofisiologico multiplo dei nervi cranici VII (n.facciale) e IX (n.glossofaringeo) mediante NIM 2 (Medtronic Xomed, Florida, USA). Per verificare l'integrità dell'impianto e guidare il corretto posizionamento chirurgico dei dispositivi ABI sono inoltre state determinate le risposte uditive evocate del tronco encefalo (ABR) mediante stimolazione elettrica (EABR). L'ABR elettrico è composto in genere di due o tre onde che rappresentano verosimilmente le onde III, IV e V del normale ABR evocato con stimoli acustici. La determinazione dei potenziali evocati troncoencefalici con stimolo elettrico richiede tempo ma è un passaggio fondamentale per verificare il corretto posizionamento del dispositivo impiantato e diminuire la possibilità di stimolazioni non uditive all'attivazione. Una volta ottenuto un tracciato soddisfacente per la maggior parte degli elettrodi l'approccio chirurgico può essere considerato terminato.

- *ATTIVAZIONE E FITTING DELL'IMPIANTO*

Il calendario di adattamento elettrofisiologico degli impianti prevede l'attivazione un mese dopo l'intervento chirurgico e successivi controlli a 3, 6, 12 e 24 mesi. Per motivi legati alla diversa

provenienza geografica dei pazienti non in tutti i casi è stato possibile aderire rigidamente al programma. L'attivazione iniziale degli impianti è avvenuta in ambiente protetto (sala operatoria) sotto monitoraggio cardiorespiratorio. Gli elettrodi sono stati attivati sequenzialmente con una stimolazione monopolare aumentando gradualmente per ognuno l'intensità del livello di corrente somministrato fino ad ottenere comodi livelli di udibilità (CL). Durante la stimolazione sono stati evidenziati tutti gli effetti avversi (stimolazione facciale, parestesie, vertigini) per ogni singolo elettrodo e i parametri di stimolazione (livello di corrente somministrata, durata dello stimolo, eventuale stimolazione bipolare) modificati fino alla completa scomparsa dei sintomi. In alcuni casi è stato necessario mantenere inattivi alcuni elettrodi responsabili di stimolazioni non uditive anche con livelli minimi di corrente elettrica. Una volta eliminati gli stimoli non uditivi si è passati alla determinazione dei livelli di soglia (TL) e massima udibilità (MCL) e successivamente al cosiddetto "pitch scaling", ovvero all'assegnazione relativa dell'altezza (e quindi della frequenza) del suono percepita elettrodo per elettrodo confrontandoli fra loro. Il pitch scaling consente l'assegnazione tonotopica per ogni singolo elettrodo.

- VALUTAZIONE AUDIOLOGICA POSTOPERATORIA

In questo studio sono stati considerati test audiologici effettuati in campo libero, utilizzando uno stimolo sonoro a 70 dB con un rapporto segnale/rumore di 15 dB, in cui il segnale test viene somministrato al soggetto in esame da un altoparlante posto di fronte e il segnale rumore da un secondo altoparlante posto alle spalle. I materiali sonori somministrati sono stati: rumore ambientale, parole bisillabiche, frasi e comprensione del linguaggio parlato, secondo il protocollo Italiano di riabilitazione audiologica ICARE [Burdo et al, 1997].

RISULTATI

- **PAZIENTI AFFETTI DA NF2**

Nel periodo 1990-2010 sono stati trattati complessivamente 46 pazienti affetti da NF2; di questi 5 sono stati sottoposti ad exeresi tumorale bilaterale e riabilitati con impianto cocleare.

Dei 24 pazienti operati per ABI affetti da NF2, 1 (paziente 12) è stato impiantato bilateralmente in maniera sequenziale per dislocazione del primo impianto. Un altro paziente (paziente 11) presentava già un ABI dal lato del primo tumore operato altrove ma l'impianto non era funzionante e non è stato incluso nell'analisi dei dati.

L'età media dei pazienti era 35 anni (18-69 anni di range) e le dimensioni tumorali medie 3 cm (ds +/- 1.7).

I pazienti sono stati sottoposti ad ABI sia durante l'intervento di rimozione del primo tumore (n=14), sia durante la rimozione del secondo tumore (n=9); 2 pazienti sono stati sottoposti ad ABI durante la rimozione di un tumore residuo (Tabella 1).

RILIEVI PREOPERATORI:

- Paralisi facciale bilaterale (paziente 18 e 6)
- Alterazioni fonodeglutitorie per il convolgimento dei nervi cranici IX,X,XII (paziente 20).
- Perdita uditiva: i dati audiometrici preoperatori variavano dalla normoacusia bilaterale alla cofosi (Tabella 2)

COMPLICANZE E PROBLEMATICHE POSTOPERATORIE:

Nei pazienti in esame non si sono evidenziate complicanze di rilievo legate alla chirurgia della fossa posteriore (fistola liquorale, pseudo meningoceli, paralisi di nervi cranici, emorragie o lesioni vascolari). Nel paziente 16 è stato impossibile mantenere la continuità del VII nervo cranico ricostruito intraoperatoriamente mediante innesto di n. surale. Il paziente 9, sottoposto a 2 trattamenti radianti prima della chirurgia, è deceduto 3 mesi dopo l'intervento; l'esame istologico ha documentato un tumore (schwannoma) maligno completamente asportato durante l'intervento.

In tutti i pazienti è stata effettuata una TC di controllo per verificare il corretto posizionamento dell'ABI.

Il decorso postoperatorio è stato caratterizzato da:

- Raccolta liquorale sottocutanea: 1 caso (paziente 8), risolta mediante aspirazione e medicazione compressiva.
- Infezione del sito chirurgico ed estrusione dell'ABI: 1 caso (paziente 13), che ha richiesto una revisione chirurgica con rimozione dell'impianto.
- Dislocazione dell'array elettrodico (placca porta elettrodi): 3 casi (paziente 12,15,17).

Un paziente (7) è stato perso al follow up dopo 19 mesi dall'intervento chirurgico.

Il follow up medio è stato di 19 mesi (range 2 – 53 mesi).

ELETTRODI E PARAMETRI ELETTROFISIOLOGICI

Alla stimolazione iniziale (attivazione), una media di 12 elettrodi su 21 davano risposte uditive (nel paziente 23, impiantato con ABI MXM, 9 su 15 elettrodi disponibili fornivano stimoli sonori) (Tabella 1). Gli elettrodi privi di risposte, quelli con risposte miste (uditive e non uditive) e quelli con risposte non uditive, sono stati disattivati o i parametri di stimolazione modificati fino alla comparsa di stimolazioni puramente uditive. Nei controlli successivi in alcuni casi si è osservata una variazione delle risposte di singoli elettrodi: alcuni, in precedenza inattivati perché evocavano unicamente risposte non uditive, sono divenuti elettrodi attivi, mentre altri elettrodi, in precedenza attivi, sono stati disattivati in quanto hanno sviluppato stimolazioni extra uditive. Questa variazione è probabilmente la conseguenza del riallineamento del tronco dell'encefalo e delle variazioni di posizione cui va incontro la placca portaelettrodi nel periodo postoperatorio. Questo fenomeno è osservabile in genere fino a 2-3 mesi dall'intervento e, nella nostra casistica ha portato all'aumento degli elettrodi attivi e utilizzabili come stimolazione sonora.

RISULTATI AUDIOLOGICI

I risultati uditivi ottenuti sono stati molto variabili; alcuni pazienti hanno ottenuto la capacità di parlare al telefono con una discriminazione vocale compresa tra il 75% e il 100% (Tabella 2 e Figura 14); i risultati globali non permettono comunque di identificare fattori prognostici capaci di influire significativamente sui risultati audiologici postoperatori.

Dei 23 pazienti con adeguato follow up, 19 utilizzano quotidianamente il dispositivo e presentano detezione dei rumori ambientali, 11 presentano capacità di riconoscimento di parole bisillabiche e solo 8 su 19 hanno raggiunto abilità di comprensione del linguaggio parlato.

L'analisi delle dimensioni tumorali e dei risultati uditivi non ha evidenziato differenze di rilievo; la media dei risultati uditivi (riconoscimento di frasi e comprensione del linguaggio parlato) nei

pazienti affetti da tumori >3 cm rispetto a quelli con tumori < 3 cm è stata 20% e 20% (< 3cm) contro 17% e 18% (>3 cm).

Nel sottogruppo di pazienti con tumori < / = 2 cm (6 pazienti), 3 hanno presentato scarsi risultati uditivi.

In base a questa analisi, non è possibile trarre indicazioni definitive circa l'importanza relativa delle dimensioni del tumore nel ruolo del successo audiologico degli impianti al tronco encefalico.

Paziente	Età (anni)	Sesso	Dimensioni tumorali (cm)	Lato dell'ABI	ABI	Follow up (mesi)	Uso ABI
1	34	F	3.0	Secondo	ABI N24	53	S
2	43	F	2.5	Secondo	ABI N24	44	S
3	33	F	4.4	Primo	ABI N24	40	S
4	35	M	0.5	Primo	ABI N24	46	S
5	41	M	4.0	Secondo	ABI N24	33	S
6	39	M	8.0	Primo	ABI N24	30	S
7	69	F	1.5	Primo	ABI N24	23	S
8	26	F	2.0	Primo	ABI N24	18	S
9	20	M	5.0	Primo	ABI N24	†	†
10	30	F	3.0	Primo	ABI N24	3	S
11	20	F	3.0	Secondo	ABI N24	12	S
12a	52	M	5.0	Primo	ABI N24	24	N
13	44	F	5.0	Secondo	ABI N24	4	N
14	18	F	2.5	Primo	ABI N24	2	S
15	39	M	3.0	Primo	ABI N24	12	N
16	18	M	2.0	Primo (residuo)	ABI N24	16	S
17	26	F	4.0	Secondo	ABI N24	6	S
18	51	F	3.0	Primo (residuo)	ABI N24	8	N
19	28	F	2.5	Secondo	ABI N24	10	S
20	51	M	1.0	Secondo	ABI N24	7	S
21	25	F	5.0	Primo	ABI N24	4	N
22	20	F	2.0	Primo	ABI N24	7	S
23	26	M	3.0	Primo	ABI MXM	36	S
12b	54	M	2.1	Secondo	ABI N24	7	S
24	44	F	3.0	Primo	ABI N24	2	S
Media	35 anni		3.0 (±1.7) cm			19	

Tabella 1. Caratteristiche demografiche dei pazienti affetti da NF2 e sottoposti ad ABI

PAZIENTE	UDITO PRE	FOLLOW UP (MESI)	N° ELETTRODI (ATTIVAZIONE)	STIMOLI NON UDITIVI (ATTIVAZIONE)	ELETTRODI USATI	USO	RUMORI AMB.	PAROLE BIS.	FRASI	COMPENS.
1	Cofosi	53	21	-	21	S	100	90	100	100**
2	Cofosi	44	14	XI ipsi	19	S	100	70	72	80**
3	Normale contra	40	20	vertigo, XI	18	S	100	80	70	75**
4	Cofosi	46	13	XI ipsi	13	S	70	0	0	0
5	Cofosi	33	17	VII	19	S	60	0	0	0
6	Ipoacusia severa contra	30	11	IX	10	S	90	30	15	20
7	Ipoacusia severa	23	11	vertigo	13	S	80	10	0	0
8	Normale contra	18	17	VII, IX, XI	12	S	100	30	35	30
9	Cofosi	†				†				
10	Normale contra	3	5	IX, XI ipsi	10	S	90	65	35	40
11	ABI contralat	12	7	XI ipsi	6	S	80	10	0	0
12°	Normale contra	24	0	IX, XI ipsi	0	N				
13	Cofosi	4	0	XI ipsi	0	N	0	0	0	0
14	Normoacusia bil	2	8	Vertigo, cefalea	8	S	70	0	0	0
15	Ipoac moderata, normale contra	12	0	XI ipsi	0	N	0	0	0	0
16	Cofosi	6	21	-	21	S	100	60	65	70**
17	Cofosi	6	13	XI ipsi	13	S	40	0	0	0
18	Cofosi	8	0	IX, XI ipsi	0	N	0	0	0	0
19	Cofosi	10	12	-	12	S	85	20	10	0
20	Ipoacusia severa	7	5	vertigo, cefalea	5	S	60	0	0	0
21	Ipoacusia severa contra	4	0	vertigo	0	N	0	0	0	0
22	Cofosi	7	17	-	17	S	75	0	0	0
23	Cofosi	36	9	XI	9	S	70	0	0	0
12b	Ipoacusia moderata, ABI contra	7	11	vertigo	11	S	85	20	15	20
24	Cofosi	2	21	-	20	S	65	25	0	0
MEDIA			12		13					

** : USO DEL TELEFONO

Tabella 2. Caratteristiche audiologiche ed elettrofisiologiche dei pazienti affetti da NF2
e sottoposti ad ABI

risultati uditivi (n=19)

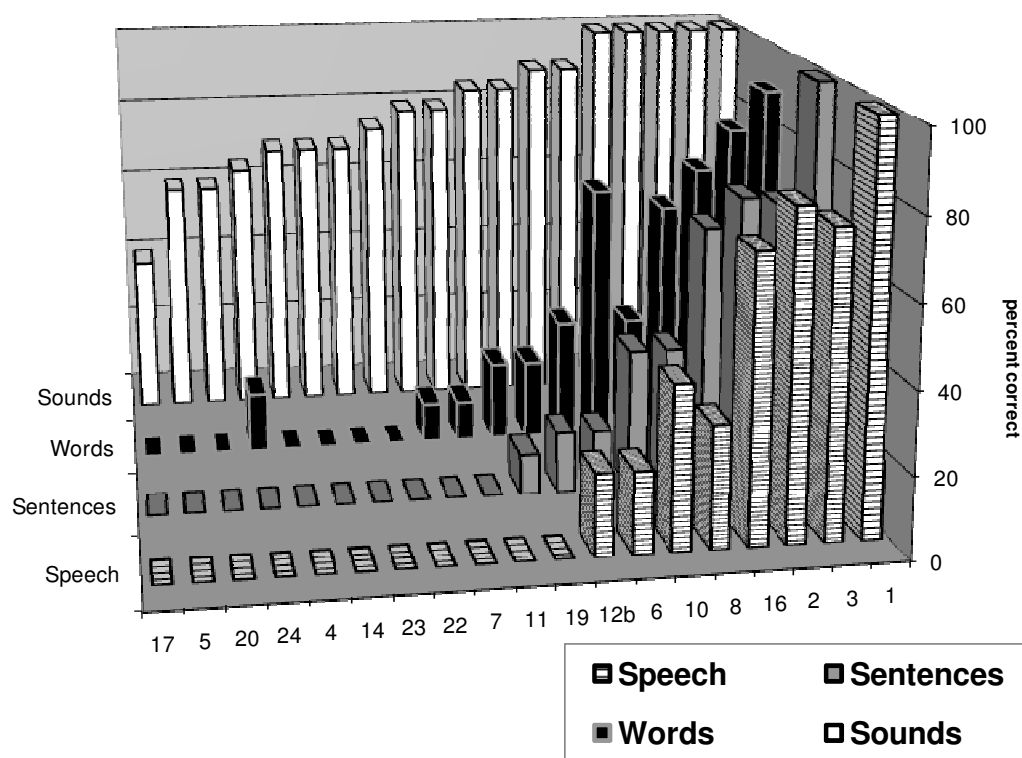


Figura 14. Rappresentazione grafica dei risultati audiologici ottenuti in pazienti affetti da NF2 e sottoposti ad ABI

PAZIENTI NON TUMORALI

Nella nostra esperienza l'unica indicazione ad ABI in pazienti non affetti da Neurofibromatosi 2 è stata in presenza di una ossificazione cocleare bilaterale, rara complicanza che può insorgere dopo meningite batterica e aggravare il quadro di sordità neurosensoriale impedendo il posizionamento di un impianto cocleare. 3 pazienti, 2 femmine e un maschio (età media 19 anni, range 13-23 anni), sono stati da noi sottoposti ad inserzione di ABI per via translabyrinthica, senza rilevanti complicazioni nel decorso postoperatorio (Tabella 3). La procedura chirurgica è stata complessivamente più rapida, mancando infatti il tempo di exeresi tumorale, ed in tutti i casi è stata verificata l'effettiva ossificazione cocleare dopo demolizione della parete posteriore del CUE e fresatura del giro basale e medio della coclea. La decisione definitiva di posizionare un ABI è stata presa solo dopo la verifica della completa ossificazione cocleare, che impediva il posizionamento di un IC (Figura 15).

PARAMETRI ELETTROFISIOLOGICI E RISULTATI AUDIOLOGICI

Anche in questo piccolo gruppo di pazienti i risultati audiologici sono stati ampiamente variabili. Una giovane paziente impiantata con ABI all'età di 13 anni dimostra, dopo un lungo follow up, capacità di comprensione verbale che raggiungono il 100% e che le consentono l'utilizzo del telefono. Degli altri due pazienti impiantati, uno con associata cecità bilaterale ha acquisito capacità di detezione del rumore ambientale e usa l'impianto quotidianamente mentre l'altra non ha mai avuto alcun beneficio dell'ABI.

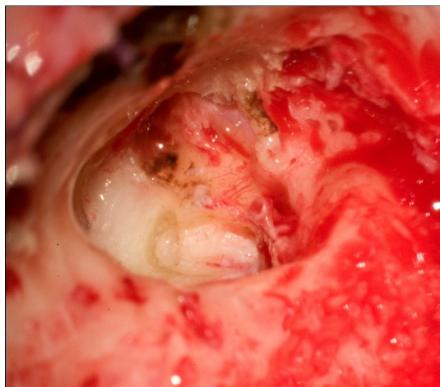


Figura 15. Visione intraoperatoria, lato sinistro. Paziente con ossificazione cocleare bilaterale dopo meningite (paziente 3). La fresatura della coclea non consente di evidenziare lume cocleare.

Paziente	Età (anni)	Sesso	Causa	Note	ABI (elettrodi attivi)	Follow up (mesi)	Uso ABI
1	21	M	Ossificazione cocleare bilaterale post meningite	Cecità	ABI N24 (20/21)	20	S (detezione rumori ambientali)
2	13	F	Ossificazione cocleare bilaterale post meningite	-	ABI N24 (18/21)	42	S (100% comprensione;uso del telefono)
3	23	M	Ossificazione cocleare bilaterale post meningite	-	ABI N24 (15/21)	12	N
Media	19 anni					25	

Tabella 3. Riassunto delle caratteristiche demografiche ed elettrofisiologiche dei pazienti non tumorali impiantati con ABI.

DISCUSSIONE

I risultati uditivi dei pazienti impiantati al tronco encefalico non sono paragonabili a quelli ottenuti nei soggetti impiantati con impianto cocleare, ma le sensazioni sonore evocate dagli ABI possono essere di grande aiuto nella vita di tutti i giorni nella particolare categoria di pazienti rappresentata dalle persone affette da NF2, condannate dal momento della diagnosi ad un progressivo ed inesorabile declino della funzione uditiva bilateralmente. In Letteratura sono presenti studi che dimostrano come globalmente gli ABI siano ritenuti dai pazienti impiantati un utile ausilio nella percezione sonora dell'ambiente circostante e implementino in maniera sensibile le capacità di lettura labiale [Schwarz et al., 2003, Nevison et al., 2002]. Nella casistica presentata è evidente una ampia variabilità di risultati; una parte dei pazienti ha dimostrato una efficiente acquisizione di capacità di discriminazione vocale (4/23 con oltre il 50% di discriminazione vocale di cui 3 capaci di utilizzare il telefono). Questi eccellenti risultati in una piccola parte della popolazione in esame devono comunque essere confrontati con i risultati globali ottenuti, ovvero 19/23 pazienti presentano abilità di detezione di rumore ambientale, 11/23 hanno almeno una minima capacità di riconoscimento di parole bisillabiche e solo 8 hanno mostrato di poter comprendere in maniera significativa il linguaggio parlato. Le ragioni di questa variabilità possono essere diverse:

- FATTORI LEGATI AL PAZIENTE:

- Il paziente può presentare handicap multipli che interferiscono con il training audiologico;
- La progressione di malattia o altre cause possono determinare l'exitus prima di un ragionevole periodo di tempo di riabilitazione;
- La presenza di una funzione uditiva residua e utilizzabile dal lato opposto rispetto all'ABI costituisce un ostacolo alla riabilitazione; la stimolazione sonora per vie naturali rende infatti inefficace a livello dei centri uditivi superiori la stimolazione elettrica, come ampiamente dimostrato dall'esperienza con gli IC;
- Anomalie dei tratti nervosi sovranucleari responsabili di basse performances uditive sono state ipotizzate in soggetti affetti da NF2 [Colletti et al., 2005].

- FATTORI LEGATI ALL' IMPIANTO O ALLA CHIRURGIA:

- Elettrodi stimolanti altri nuclei nervosi o non stimolanti adeguatamente i nuclei cocleari;
- Dislocazione dell'impianto;
- Infezione del sito chirurgico con necessità di rimozione dell'impianto;
- Distorsione dei punti di repere chirurgici e alterazioni anatomiche da compressione da parte di tumori di grosse dimensioni.

In generale è possibile affermare che non sono stati identificati fattori prognostici positivi e caratteristiche anatomiche e cliniche che permettano di stabilire preoperatoriamente i risultati ottenibili con ABI nei pazienti con NF2. E' comunque indubbio il ruolo delle dimensioni tumorali nel determinare una alterazione strutturale che può rendere molto difficoltoso il corretto posizionamento di un impianto; anche il numero di elettrodi è verosimilmente collegabile alle performance uditive.

E' possibile stabilire che il posizionamento di un ABI ha un'elevata possibilità di determinare nei pazienti impiantati come minimo la detezione di rumori ambientali con miglioramento delle abilità di lettura labiale; una significativa discriminazione verbale non rappresenta al momento un obiettivo realistico, in quanto riguarda solo una minima parte dei pazienti operati. Un corretto ed esaustivo counseling preoperatorio è dunque parte integrale della valutazione globale dei pazienti.

L'analisi della Letteratura riguardo al trattamento dei pazienti affetti da NF2 evidenzia risultati sovrapponibili a quelli presentati; è inoltre evidente, nella nostra esperienza come in quella di altri Centri internazionali, che la conservazione (anatomica e funzionale) del nervo cocleare durante la rimozione tumorale seguita dal posizionamento di un impianto cocleare fornisce risultati uditivi molto migliori [Vincenti et al.,2008]. La grande maggioranza dei pazienti con NF2 presenta tuttavia tumori di grandi dimensioni che rendono molto difficile la preservazione anatomica del nervo cocleare; difficoltoso è anche stabilire la funzionalità del nervo stesso e la sua capacità di trasmettere stimoli elettrici a partenza cocleare una volta avvenuta l'exeresi tumorale. La valutazione intraoperatoria dei potenziali uditivi del nervo cocleare (CNAP) può in questo caso fornire utili informazioni al riguardo. Nel periodo postoperatorio o nella valutazione di pazienti provenienti da altri centri anche il test al promontorio (effettuato in almeno 2 sedute distanti nel tempo) può indicare una funzionalità residua del nervo cocleare [Piccirillo et al., 2008, Neff et al., 2007]. La consapevolezza che inevitabilmente la maggior parte dei pazienti con NF2 progredirà

verso la sordità completa bilaterale, impone una adeguata programmazione riabilitativa. In accordo con la maggior parte dei Centri che si confrontano con il trattamento di questa patologia, il nostro atteggiamento è quello di impiantare con ABI durante la prima rimozione del tumore [Behr et al., 2007, Grayeli et al., 2008, Schwarz et al., 2003]. Nel caso di una risposta scarsa o assente sarà sempre possibile posizionare un altro ABI durante la rimozione del secondo tumore. La decisione di posizionare un impianto ABI in pazienti con udito controlaterale normale va comunque ampiamente discussa con il paziente stesso; oltre agli scarsi risultati audiologici in presenza di un udito normale è da considerare che l'impianto determina un artefatto che può rendere difficoltosa l'interpretazione delle RMI di controllo per il lato non operato. Posizionare un impianto contestualmente all'exeresi tumorale, anche se dormiente, permette tuttavia di poter contare su un ausilio quando l'udito controlaterale tenderà a diminuire e comunque è sicuramente più favorevole che posizzarlo in seguito ad una revisione chirurgica. La nostra esperienza privilegia comunque dispositivi con magneti rimovibile che permettono una riduzione drastica degli artefatti in RMI.

Ogni paziente affetto da Neurofibromatosi tipo 2 deve in conclusione essere sottoposto ad un percorso terapeutico il più possibile personalizzato, a seconda del volume e della crescita nel tempo delle lesioni tumorali, dell'udito, dell'età, delle aspettative e dei desideri del paziente stesso.

Nel gruppo di pazienti non tumorali si è osservata una elevata variabilità interindividuale nelle capacità uditive in seguito ad ABI; anche se i numeri sono effettivamente esigui per poter affermare con certezza che l'ABI determini un beneficio in questa tipologia di pazienti (ossificazione cocleare bilaterale), è indubbio che rappresenti l'unico ausilio riabilitativo a nostra disposizione nei soggetti in cui le strutture cocleari o i nervi cocleari sono bilateralmente inutilizzabili o assenti per ricevere un impianto cocleare. L'ausilio fornito dall'ABI nei pazienti da noi trattati è stato infatti determinante nella piccola paziente che ha raggiunto capacità di comprensione verbale e uso del telefono e sicuramente di aiuto nel giovane paziente sordo-cieco, consentendo la detezione dei rumori ambientali e una almeno minima interazione con l'ambiente circostante. Casistiche internazionali comunque mostrano risultati positivi in caso di impianto in pazienti non affetti da NF2 con risultati lievemente migliori rispetto ai pazienti tumorali [Grayeli et al., 2007, Grayeli et al., 2008].

Come già menzionato, la via d'accesso chirurgica da noi favorita è la via translabirintica allargata, che privilegiamo rispetto alle altre per una serie di motivi [Angeli et al., 2010, Nevison et al., 2002, Sanna et al., 2004]:

- Precoce identificazione del nervo facciale;
- Possibilità di inserzione contestuale di un impianto cocleare qualora le condizioni lo permettano, sia in pazienti tumorali in cui si sia conservato anatomicamente e funzionalmente il n.cocleare, sia in quelli con ossificazione cocleare bilaterale. In questo ultimo caso l'estensione transotica permette agevolmente di verificare, demolendo la parete posteriore del condotto uditivo esterno, l'effettiva completa ossificazione cocleare. Qualora sia possibile reperire il lume cocleare l'array elettrodico di un impianto cocleare può essere inserito evitando l'apertura della dura madre;
- Rimozione di tumori di tutte le dimensioni;
- Approccio diretto al recesso laterale del 4°ventricolo e identificazione agevole dei suoi punti di repere (plesso coroideo e IX n.cranico).

CONCLUSIONI

L'impianto uditivo al tronco dell'encefalo (ABI) fornisce un utile ausilio alla particolare e sfortunata categoria di pazienti con sordità bilaterale che non possono essere riabilitati audiologicamente con un impianto cocleare, come i pazienti affetti da NF2 e pazienti non tumorali con ossificazione cocleare bilaterale. In particolare permette in una elevata percentuale di casi la detezione dei rumori ambientali e il miglioramento delle capacità di lettura labiale, mentre una comprensione verbale efficace viene raggiunta solamente in alcuni pazienti. Alla luce dei risultati riportati e dei casi presentati, non è possibile prevedere a priori i risultati audiologici ottenibili con un ABI e di conseguenza il posizionamento di tale impianto deve essere limitato solamente a quei pazienti in cui non esista altra possibilità di riabilitazione uditiva.

BIBLIOGRAFIA

- Ahsan S, Telischi F, Hodges A, Balkany T: Cochlear implantation concurrent with translabyrinthine acoustic neuroma resection. *Laryngoscope* 2003;113:472-4.
- Angeli RD, Piccirillo E, Di Trapani G, Sequino G, Taibah A, Sanna M: Enlarged translabyrinthine approach with transapical extension in the management of giant vestibular schwannoma: personal experience and review of the literature. *Otol Neurotol* 2010 in press
- Aristegui M, Denia A: Simultaneous cochlear implantation and translabyrinthine removal of vestibular schwannoma in an only hearing ear: report of two cases (neurofibromatosis type 2 and unilateral vestibular schwannoma) *Otol Neurotol*. 2005;26:205–210.
- Arriaga MA, Marks S: Simultaneous cochlear implantation and acoustic neuroma resection: imaging considerations, technique, and functional outcome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995;112:325-8
- Asthagiri AR, Parry DM, Butman JA, Kim HJ, Tsilou ET, Zhuang Z, Lonser RR: Neurofibromatosis type 2. *Lancet* 2009;373(9679):1974-86
- Behr R, Müller J, Shehata-Dieler W, Schlake HP, Helms J, Roosen K, Klug N, Hölper B, Lorens A: The high rate CIS auditory brainstem implant for restoration of hearing in NF-2 patients. *Skull Base* 2007;17:91-107.
- Burdo S (Ed): Protocollo comune di valutazione dei risultati in audiologia riabilitativa. Collana ICARE – volume I, 1997, CRO Edizioni, Firenze.
- Colletti V, Carner M, Fiorino F, Sacchetto L, Miorelli V, Orsi A, Cilurzo F, Pacini L: Hearing restoration with auditory brainstem implant in three children with cochlear nerve aplasia. *Otol Neurotol* 2002;23:682–693.
- Colletti V, Carner M, Miorelli V, Colletti L, Guida M, Fiorino F: Auditory brainstem implant in post traumatic cochlear nerve avulsion. *Audiol Neurotol* 2004**b**;9:247–255.
- Colletti V, Carner M, Miorelli V, Guida M, Colletti L, Fiorino F. Auditory brainstem implant (ABI): new frontiers in adults and children. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2005;133:126-38.
- Colletti V, Fiorino FG, Carner M, Miorelli V, Guida M, Colletti L: Auditory brainstem implant as a salvage treatment after unsuccessful cochlear implantation. *Otol Neurotol* 2004;25:485–496.

- Colletti V, Shannon RV: Open set speech perception with auditory brainstem implant? *Laryngoscope* 2005b;115:1974-8.
- Colletti V: Auditory outcomes in tumor vs. non tumor patients fitted with auditory brainstem implants. *Adv Otorhinolaryngol* 2006;64:167-85.
- Ebinger K, Otto S, Arcaroli J, Staller S, Arndt P: Multichannel auditory brainstem implant: US clinical trial results. *J Laryngol Otol Suppl.*2000;(27):50-3.
- Edgerton BJ, House WF, Hitselberger W: Hearing by cochlear nucleus stimulation in humans. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1982;91:117–124.
- Graham J, Lynch C, Weber B, Stollwerck L, Wei J, Brookes G: The magnetless Clarion cochlear implant in a patient with neurofibromatosis 2. *J Laryngol Otol* 1999;113:458-63.
- Grayeli AB, Bouccara D, Kalamarides M, Ambert-Dahan E, Coudert C, Cyna-Gorse F, Sollmann WP, Rey A, Sterkers O: Auditory brainstem implant in bilateral and completely ossified cochleae. *Otol Neurotol* 2003;24:79-82.
- Grayeli AB, Kalamarides M, Bouccara D, Ambert-Dahan E, Sterkers O: Auditory brainstem implant in neurofibromatosis type 2 and non-neurofibromatosis type 2 patients. *Otol Neurotol.* 2008;29(8):1140-6.
- Grayeli AB, Kalamarides M, Bouccara D, Ben Gamra L, Ambert-Dahan E, Sterkers O: Auditory brainstem implantation to rehabilitate profound hearing loss with totally ossified cochlea induced by pneumococcal meningitis. *Audiol Neurotol* 2007;12:27-30
- Hitselberger, W., House, W. F. Edgerton, B., Whitaker, S: Cochlear nucleus implant. *Otolaryngology-Head and Neck Surgery* 1984;92: 52–54.
- Hoffman RA, Kohan D, Cohen NL: Cochlear implants in the management of bilateral acoustic neuromas. *Am J Otol.* 1992;13(6):525-8.
- Hulka GF, Bernard EJ, Pillsbury H: Cochlear implantation in a patient after removal of an acoustic neuroma. The implications of magnetic resonance imaging with gadolinium on patient management. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1995;121(4):465-8
- Kanowitz SJ, Shapiro WH, Golfinos JG, Cohen NL, Roland JT Jr: Auditory brainstem implantation in patients with neurofibromatosis type 2. *Laryngoscope.* 2004;114(12):2135-46.
- Laszig R, Kuzma J, Seifert V, Lehnhardt F: The Hannover auditory brainstem implant: a multiple-electrode prosthesis. *European Archives Otorhinolaryngology* 1991;248: 420–421.

- Laszig R, Marangos N, Sollmann P, Ramsden R, Fraysse B, Lenarz T, Rask-Andersen H, Bredberg G, Sterkers O, Manrique M, Nevison B: Initial results from the clinical trial of the nucleus 21-channel auditory brain stem implant. *Am J Otol.* 1997;18:160.
- Laszig R, Sollmann WP, Marangos N: The restoration of hearing in neurofibromatosis type 2. *J Laryngol Otol* 1995;109:385–9
- Lenarz M, Matthies C, Lesinski-Schiedat A, Frohne C, Rost U, Illg A, Battmer RD, Samii M, Lenarz T: Auditory brainstem implant: Part II. Subjective assessment of functional outcome. *Otol Neurotol* 2002;23:694-7.
- Lenarz T, Lim HH, Reuter G, Patrick JF, Lenarz M: The auditory midbrain implant: a new auditory prosthesis for neural deafness-concept and device description. *Otol Neurotol* 2006;27:838-43.
- Lenarz T, Moshrefi M, Matthies C, Frohne C, Lesinski-Schiedat A, Illg A, Rost U, Battmer RD, Samii M : Auditory brainstem implant: Part I. Auditory performance and its evolution over time. *Otol Neurotol* 2001;22:823-33.
- Lesinski-Schiedat A, Frohne C, Illg A, Rost U, Matthies C, Battmer RD, Samii M, Lenarz T: Auditory brainstem implant in auditory rehabilitation of patients with neurofibromatosis type 2: Hannover programme. *J Laryngol Otol Suppl* 2000;(27):15-7.
- Lustig LR, Yeagle J, Driscoll CW, Blevins N, Francis H, Niparko JK: Cochlear implantation in patients with neurofibromatosis type 2 and bilateral vestibular schwannoma. *Otol Neurotol* 2006;27:512-8.
- Maini S, Cohen MA, Hollow R, Briggs R: Update on long-term results with auditory brainstem implants in NF2 patients. *Cochlear Implants Int.* 2009;10 Suppl 1:33-7.
- Marangos N, Stecker M, Laszig R: Topodiagnosis of deafness: strategy for treatment of neurofibromatosis type 2. *J Laryngol Otol Suppl* 2000;(27):3-7
- Marangos N, Stecker M, Sollmann WP, Laszig R: Stimulation of the cochlear nucleus with multichannel auditory brainstem implants and long-term results: Freiburg patients. *J Laryngol Otol Suppl.* 2000;(27):27-31.
- Merkus P, Taibah A, Sequino G, Sanna M: Less than 1% cerebrospinal fluid leakage in 1,803 translabyrinthine vestibular schwannoma surgery cases. *Otol Neurotol.* 2010;31(2):276-83.
- Neff BA, Wiet RM, Lasak JM, Cohen NL, Pillsbury HC, Ramsden RT, Welling DB: Cochlear implantation in the neurofibromatosis type 2 patient: long-term follow-up. *Laryngoscope.* 2007;117(6):1069-72

- Nevison B, Laszig R, Sollmann WP, Lenarz T, Sterkers O, Ramsden R, Fraysse B, Manrique M, Rask-Andersen H, Garcia-Ibanez E, Colletti V, von Wallenberg E: Results from a European clinical investigation of the Nucleus multichannel auditory brainstem implant. *Ear Hear* 2002;23:170–83.
- Otto SR, Brackmann DE, Hitselberger WE, Shannon RV, Kuchta J: Multichannel auditory brainstem implant: update on performance in 61 patients. *J Neurosurg.* 2002;96:1063–1071.
- Otto SR, Shannon RV, Wilkinson EP, Hitselberger WE, McCreery DB, Moore JK, Brackmann DE: Audiologic outcomes with the penetrating electrode auditory brainstem implant. *Otol Neurotol.* 2008;29(8):1147-54.
- Piccirillo E, Guida M, Flanagan S, Lauda L, Fois P, Sanna M: CNAP To predict functional cochlear nerve preservation in NF-2: cochlear implant or auditory brainstem implant. *Skull Base.* 2008;18(4):281-7.
- Piccirillo E, Hiraumi H, Hamada M, Russo A, De Stefano A, Sanna M: Intraoperative cochlear nerve monitoring in vestibular schwannoma surgery-does it really affect hearing outcome? *Audiol Neurotol* 2008**b**;13(1):58-64
- Sanna M, Guida M: Indications and contraindications in ABI. Presented at IV Consensus in Auditory Implants, Parma, Italy, June16-19, 2010.
- Sanna M, Khrais T, Guida M, Falcioni M: Auditory brainstem implant in a child with severely ossified cochlea. *Laryngoscope.* 2006;116(9):1700-3.
- Sanna M, Russo A, Taibah A, Falcioni M, Agarwal M: Enlarged translabyrinthine approach for the management of large and giant acoustic neuromas: a report of 175 consecutive cases. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2004;113(4):319-28
- Schwartz MS, Otto SR, Brackmann DE, Hitselberger WE, Shannon RV: Use of a multichannel auditory brainstem implant for neurofibromatosis type 2. *Stereotact Funct Neurosurg.* 2003;81(1-4):110-4
- Simmons FB, Mongeon CJ, Lewis WR, Huntington DA: Electrical stimulation of acoustical nerve and inferior colliculus (results in man). *Arch Otolaryngol* 1964;79:559–67
- Sollmann WP, Laszig R, Marangos N: Surgical experiences in 58 cases using the Nucleus 22 multichannel auditory brainstem implant. *J Laryngol Otol Suppl* 2000;23-6.
- Temple RH, Axon PR, Ramsden RT, Keles N, Deger K, Yücel E: Auditory rehabilitation in neurofibromatosis Type 2: a case for cochlear implantation. *J Laryngol Otol* 1999;113:161-3

- Tono T, Ushisako Y, Morimitsu T: Cochlear implantation in an intralabyrinthine acoustic neuroma patient after resection of an intracanalicular tumour. *J Laryngol Otol.* 1996;110(6):570-3
- Vincent C, Zini C, Gandolfi A, Triglia JM, Pellet W, Truy E, Fischer G, Maurizi M, Meglio M, Lejeune JP, Vaneeckloo FM: Results of the MXM Digisonic auditory brainstem implant clinical trials in Europe. *Otol Neurotol* 2002;23:56-60.
- Vincenti V, Pasanisi E, Guida M, Di Trapani G, Sanna M: Hearing rehabilitation in neurofibromatosis type 2 patients: cochlear versus auditory brainstem implantation. *Audiol Neurotol.* 2008;13:273–280.